

LA SCLEROSE EN PLAQUES

Pr M'zahem

I/Introduction

- Affection neurologique chronique la plus fréquente de l'adulte jeune.
- Demyélinisation sélective du SNC avec respect habituel de la substance grise et du SNP.
- 1^{ère} cause d'handicap chez le sujet jeune.
- Clinique: Poussées pouvant laisser des séquelles définitives + phase de progression continue dès le début de la maladie ou faire suite à une période de poussées.

II/Épidémiologie

Incidence: 1-3/100000h/an.

Prévalence:

- ✓ zone à haut risque $\geq 30/100000h$ = nord d'Europe, Amérique nord, Sud Est d'Australie.
- ✓ Zone à risque moyen $5-30/100000h$ = sud d'Europe.
- ✓ Zone à faible risque $< 5/100000h$ = Asie, Afrique, Amérique Sud.
- ✓ SEP touche ttes les races et ttes les ethnies.

Noirs Sont moins atteints que les blancs.

Meilleur marqueur reste la surprésentation de l'allèle HLA Dr 2 chez les patients d'origine caucasioide atteints de SEP.

Les porteurs de cette allèle ont 4 fois plus de risque de dvp la mdie.

Age de début: 70% entre 20-40 ans.

Sexe: 1,5 – 2 F/ 1 H.

III/Pathogénie

Facteurs environnementaux;

infectieux srt virologique : Infections resp, HIV, rougeole, rubéole, CMV, herpes virus, para myxovirus, oreillon, influenzae.

Facteurs immunologiques;

Découverte des clones de lymphocyte T dirigés contre les Ag myeliniques.

Perturbation de l'immunité humorale

Perturbation de l'immunité cellulaire.

Théorie mixte; SEP serait conséquence lointaine d'agression infectieuse chez un sujet génétiquement prédisposé et aboutissant à une destruction immunologique spécifique de la myéline du SNC, alors que l'agent infectieux à été éliminé.

IV/Diagnostic

Clinique:

- ❑ Symptomatologie multifocale évoluant par poussées.
- ❑ Signes inauguraux:
 - Plus 1/3 cas poly symptomatiques dès le début.
 - *Signes moteurs=35-40%
 - *NORB=25%
 - *Troubles sensitifs subjectifs=20%
 - *Diplopie 5-10%
 - *Troubles de l'équilibre=5-10%
 - *Troubles sphinctériens=5%

□ Description clinique:

1/Signes moteurs:

- Fréquent dès le début.
- Concernant les formes progressives ou évoluées.
- Claudication médullaire intermittente avec diminution de périmètre de marché.
- Déficit + sévère: hémiparesie ou hémiplégie, paraparésie ou tétraparésie respectant la face=lésion médullaire cervicale.

-L'examen clinique:

Un Sd pyramidal avec: Déficit Moteur, hypertonie spastique, trépidation épileptoïde des pieds, hyper réflectivité des ROT, BaBinski.

2/Tbles visuels:NORB

- Affecte la vision discriminative diurne et colorée.
- Prédomine vision centrale ou para centrale= scotome
- L'examen objectif de l'œil:NORMAL.
- NORB aiguë= œdème papillaire parfois Hgique= aspect de papillite.
- Décoloration du segment temporal de la papille st fréquente avec ou sans NORB typique.
- Associée: DOUIEURS oculaires ou retro orbitaire spontanées accentuées par mvts externes de l'œil, pression exercée sur le GO.

3/Signes sensitifs:

- Paresthésies:membre,un segment d'un membre parfois tronc= dysesthesies, brûlures, impression d'épine, marcher sur coton, toile d'araignée sur le visage.
- Signe de Lhermitte:caractéristique =atteinte de la moelle cervicale.
- DL névralgiques au cours de l'évolution.
- Signes objectifs: Appalesthesie, ataxie, signe de Romberg.

4/Signes d'atteinte du tronc cérébral:

□ tbls oculomoteurs:

Diplopie:révélatrice, plus fréquente, peut être paroxystique.

Flou visuel, disparaît à la fermeture d'un œil.

Paralysie de fonction.

Constatation: Opthalmoplégie Inter Nucléaire:sujet jeune: très évocatrice.

□ Sd vestibulaire et Nystagmus:

- Sensation vertigineuse ou des vertiges vrais.
- Sd vestibulaire incomplet et dysharmonieux.
- Nystagmus:grand intérêt dgc.

□ Atteinte du trijumeau.

- Paresthésies voire névralgies d'allure essentielle.

□ Autres NC:

- PFP ou C inaugure dans 5%.
- Tbles de déglutition:formes évoluées.
- Abolition du réflexe nauséeux.

5/Sd cérébelleux:

- Statistique ou cinétique.

6/Tbles génition-sphinctériens:

- Quasiacte en présence d'une paraparésie.
 - Miction impérieuse.
 - Dysurie.
 - évolution vers l'incontinence n'est pas rare.

- Svt associe à une constipation.
- Tbles sexuels:impuissance, frigidité.

7/Tbles thymiques:

- Euphorie, dépression, suicide, rires et pleurs spasmodiques.

8/Tbles cognitifs:

Tbles mémoire.
Difficultés de raisonnement.
Tbles de l'attention.

NB=pas d'apraxie ni d'agnosie,ni tbles du langage

9/Fatigue:

Très fréquente, très manqué dans la SEP.
-N'est pas liée à la sévérité de la maladie.

V/Examen complémentaires :

IRM:

- Suivre l'évolution des lésions.
- MEV d'hyperintensité sub blanche.
- Sur les séquences pondérées en T2,les images ne sont pas spécifiques mais leur répartition et leur aspect évoquent des lésions de demyélinisation.
- Péri ventriculaire,en sub blanche profonde.
- Arrondies ou ovale,taille variable:qlq mm à qlq cm.
- Evocatrices en péri ventriculaire, sus tensorielle, médullaire.

Séquence T1 après injection de Gadolinium st informative, les lésions rehaussées/Gado st évolutives.

L'hyper signal induit /Gado est svt annulaire en périphérie de la lésion.

Dissémination dans l'espace

IRM MEE des lésions multiples et sans R/ avec la symptomatologie apportée par le malade.
La présence d'au moins 4 lésions dont une péri ventriculaire est significative.

Dissémination dans le temps

Aspect différent de lésions mais surtt le rehaussement de certaines d'entre elles Par le Gado témoignant de lésions d'ages différents.

Étude de LCR:

Affirmation d'une réaction inflammatoire du SNC.
Élimination d'une autre cause(processus infectieux ou malin).
Pliocytose modérée 5-50%E blanc/mm³ avec nette prédominance lym=50%cas.
Proteinorachine Nle<1g/l=75%cas.
PL peut être Nle.

Autres

Bilan sanguin normal.
Abs d'un Sd infl est un argument Dgc différentiel avec Certaines maladies systémiques à expression neurologique.
R? de stigmates d'auto-immunité ne doit pas être systématique en Abs d'argument clq et bio.

VI/ Comment faire le diagnostic

- Importance de l'interrogatoire et de la clinique
- Pour mettre en évidence une dissémination temporelle et spatiale

VII/Critères Dgc

Le Dgc repose sur les critères de confirmation:

- Abs syndrome inflammatoire systémique.
- Dissémination ds le tps des lésions.
- Dissémination ds l'espace des lésions.
- Inflammation chr du SNC.

□ Arguments cliniques

- Age début: 20-40 ans (moy 30 ans).
- Sexe : prédominance féminine.

❖ Forme rémittente

- ❖ Pousée: apparition, réapparition ou l'aggravation en Abs d'hyperthermie, de symptômes et de signes neuro durant au – 24 h avec régression totale ou partielle.
- ❖ 2 poussées doivent débuter à plus de 30 j d'intervalle.
- ❖ 30 à 55 % st d'emblée multifocales (dissémination spatiale).
- ❖ début mono focale:

Atcds régressif (diffusion temporelle)

S clq en faveur de lésion multiples (diffusion spatiale).

NORB unilatérale et atteinte médullaire évocatrice .

❖ Forme progressives

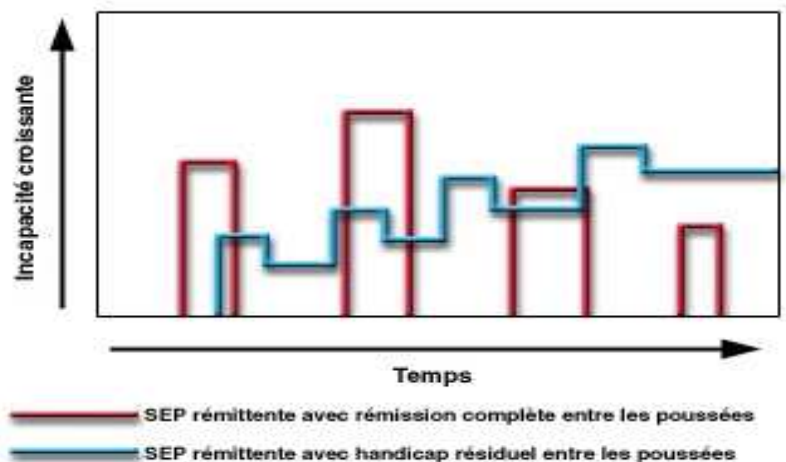
Aggravation continué sur 6 voire 12 mois

Dgc difficile 10 à 15% tableau le +

frq myélopathie progressive

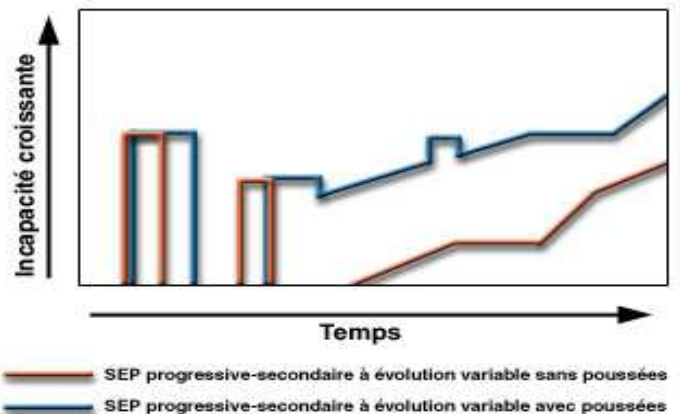
❖ SEP rémittente:

- ❖ Évolue par des poussées bien individualisées laissant ou non des séquelles sans progression handicap entre les poussées.
- ❖ Évolue vers F progressive II ds 80%.



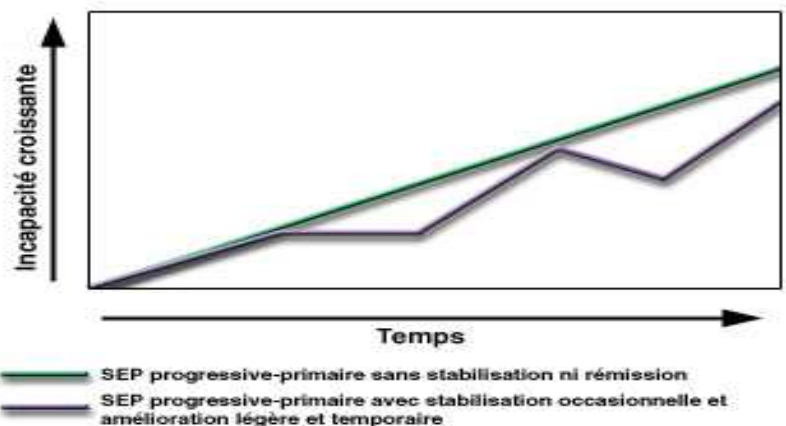
❖ SEP progressive secondaire:

- Évolution progressive du déficit neuro après une phase rémittente
- Des poussées surajoutées st possibles.



❖ SEP progressive-primaire:

- Handicap évolue sans poussée individualisable.
- Des fluctuation minimales ou de plateau peuvent s'observer.



❖ SEP progressive à rechute ou rémittente progressive:

La mdie est progressive dès le début avec des poussées nettes; suivie ou non de récupération; progression continue entre les poussées.

VIII/Dgc différentiel

En Abs des signes bio ou clq pathognomonique de maladie

Dgc reste d'élimination plus qu'un DGc positif

Autres maladies peuvent répondre à ces critères .

➤ **Dgc différentiel selon le mode évolutif**

• **Atteinte diffuse du SNC d'évolution est souvent rémittente:**

Vasculites (LED, PAN)

Maladie de Behçet

Sarcoïdose

Encéphalomyélite aiguë disséminée

syndrome de Devic

Artérites cérébrales primitives ou secondaires

• **Atteinte systématisée du SNC d'évolution progressive**

Dégénérescences spino-cérébelleuses

Sclérose combinée de la moelle épinière

Myélopathie chronique associée au virus HTLV-1

Maladies métaboliques (adrenomyélongueuropathie...)

• **Atteinte localisée du SNC d'évolution rémittente**

Tumeurs cérébrales

Lymphome primitif du système nerveux central

Malformation vasculaire de la moelle ou du tronc cérébral

Tumeurs de la moelle épinière

• **Atteinte localisée d'évolution progressive**

Malformation d'Arnold-Chiari

Tumeurs cérébrales (fosse postérieure, moelle épinière)

Kyste arachnoïdien

IX/TRAITEMENT

A. TRT de la poussée

Basé sur:

Repos

CTC (parfois utilisés en dhr des poussées).

▪ IL n'y a aucune Indication des CTC au long court parVO

▪ L'efficacité se manifeste rapidement (raccourcissement durée de la poussée) mais p/f à distance.

▪ Perfusion de methylprédnisolone.

▪ Dose optimale 500mg à 1g pd 3-5 j.

▪ Bénéfice CTC /VO seule ou d'un relais prolongé n'a pas été démontré.

B. TRT de fond

• But:

• réduire la fqce des poussées.

• ralentir la progression handicap

Moyens:

Immunomodulateurs. Immunosuppresseurs.

C. TRT symptomatique

1-La spasticité

- Certains médicaments peuvent être tentés : baclofène (LIORESAL®) 10 mg, dantrolène (DANTRIUM®) 25 et 100mg BZD, tizanidine et gabapentine (NEURONTIN®).
- faible poso puis augmenté prog jusq dose d'entretien 60 mg baclofène et 150 mg dantrolène en 3 prises.
- Le baclofène intrathécal a démontré son efficacité. Il peut être utilisé à l'aide d'une pompe sous cutanée
- La toxine botulique peut être utilisée dans les formes de spasticité focale, et a une AMM dans l'hémispasme facial
- Certains traitements chirurgicaux (neurotomies, radicotomies) sont parfois proposés.

2-Les tremblements et mouvements anormaux

- Clonazépam (RIVOTRIL®), Primidone (MYSOLINE ®) , Propanolol, Gabapentine (NEURONTIN®) .
- La chirurgie stéréotaxique peut exceptionnellement se discuter

3-La douleur

- Névralgie du V : carbamazépine (TEGRETOL®,) en première intention, adjonction éventuelle de gabapentin (NEURONTIN®) ou de lamotrigine (LAMICTAL®)
- Douleurs cordinales postérieures : tricycliques ou antiépileptiques
- Spasmes toniques douloureux : carbamazépine, gabapentin, lamotrigine, clonazépam
- Douleurs de la neuropathie optique : méthylprednisolone
- Douleurs de spasticité : antispastiques
- Douleurs rachidiennes : kinésithérapie

4-Troubles vésico sphinctériens

- L'apparition d'une vessie neurologique est un des problèmes majeurs de la SEP.
- Il faut rechercher précocément les signes urinaires.
- La prise en charge dépend de l'existence d'un résidu post mictionnel supérieur à 100 ml objectivé par écho :
 - En l'absence de résidu : on traite l'hyperactivité vésicale par les anticholinergiques oraux (oxybutine URISPAS®, éventuellement imipraminiques)
 - En présence d'un résidu, il faut faire un examen urodynamique :
 - S'il y a une dyssynergie vésico sphinctérienne : alpha-bloqueurs, parfois sondage intermittent
 - En cas d'hypoactivité vésicale : auto-sondage .

Énurésie : 1-désamino-8- vasopressine en spray nasal.

Tble de l'évacuation rectale: mutilage, selles à heures fixes, supp de paraffine.

Tbles érectiles: viagra

5-La fatigue

- Devant une fatigue aiguë liée à une poussée, le traitement est celui de la poussée.
 - Devant une fatigue chronique, le médicament de première intention est l'amantadine (200 mg/j).

7-La rééducation fonctionnelle

- Non utilisée lors des poussées. Ne doit pas fatiguer le patient.
- 3 buts principaux:
- Préserver l'indépendance de la marche et les activités quotidiennes le + longtemps possible.
- Prévenir et TRT la spasticité, les escarres et +/- les tbles vesico-sphinctériens.
- Ergothérapie.

